



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO

BRENDA REBECA ALVES MACHADO

GRAVIDADE CLÍNICA E ESTADO NUTRICIONAL DE PESSOAS COM
EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Brasília – DF

2019

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO

GRAVIDADE CLÍNICA E ESTADO NUTRICIONAL DE PESSOAS COM
EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Trabalho de Conclusão de Curso realizado na graduação de Nutrição e apresentado ao Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília como requisito para obtenção de título de nutricionista.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Eliane Said Dutra

Coorientadora: Dd^a. Camille Cristine Gomes Togo

Brasília – DF;

2019

RESUMO

4.2.1 **Introdução:** A epidermólise bolhosa (EB), é uma doença genética rara, complexa onde ocorrem bolhas na pele e nas mucosas do corpo. A gravidade clínica, assim como o comprometimento do estado nutricional das pessoas com a doença, depende tipo/classificação, áreas afetadas e repercussões locais ou sistêmicas. **Objetivo:** Avaliar a gravidade clínica e o estado nutricional de pessoas com EB assistidas no Hospital Universitário de Brasília. **Metodologia:** Aplicou-se o instrumento “*The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity (BEBS)*” que, entre outros itens, avalia subjetivamente o comprometimento nutricional. Para analisar esse item de forma mais objetiva foi proposta uma discriminação de pontuação do item a partir da estimativa do Índice de Massa Corporal – IMC, em função da faixa etária. A aplicação do formulário e a coleta de dados antropométricos foram realizadas em dois momentos, T0 e T1, com um intervalo de, aproximadamente, um ano, com posterior análise descritiva dos dados. **Resultados:** Foram avaliadas 10 pessoas, sendo um masculino, com idade variando entre 1 e 35 anos e com o tipo EB distrófica recessiva presente em nove delas. Sete apresentaram IMC abaixo de eutrofia, tanto em T0 quanto em T1. A pontuação da gravidade variou entre 1 a 54,5 pontos. Pessoas com IMC semelhantes apresentam resultados de gravidade da doença diferenciados. Verificou-se a existência de uma relação diretamente proporcional entre aumento da pontuação da gravidade com o agravamento do comprometimento nutricional segundo as classificações de IMC. **Conclusão:** O instrumento foi útil na aferição da gravidade clínica e o índice de massa corporal se caracterizou como uma estratégia passível de ser utilizada como critério objetivo de pontuação e classificação do item “comprometimento nutricional” proposto no documento original.

Palavras-chave: Epidermólise Bolhosa; Gravidade clínica; Índice de Massa Corporal.; Estado nutricional.

LISTA DE ABREVIACÕES E SIGLAS

BEBS – The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity

CEP – Comitê de Ética em Pesquisa

EB – Epidermólise Bolhosa

EBS – Epidermólise Bolhosa Simples

EBJ – Epidermólise Bolhosa Juncional

EBD – Epidermólise Bolhosa Distrófica

HUB – Hospital Universitário de Brasília

IMC – Índice de Massa Corporal

IMF – Imunofluorescência

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

UnB – Universidade de Brasília

ZMB – Zona de Membrana Basal

SUMÁRIO

1. APRESENTAÇÃO.....	6
2. INTRODUÇÃO.....	6
3. REFERENCIAL TEÓRICO	7
3.1. EPIDERMÓLISE BOLHOSA	7
3.2. CLASSIFICAÇÃO DA DOENÇA.....	7
3.3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA EB	9
3.5. GRAVIDADE CLÍNICA	12
3.6. AVALIAÇÃO DA GRAVIDADE CLÍNICA NA EB	13
4. OBJETIVOS.....	14
4.1 GERAL	14
4.3 ESPECÍFICOS	14
5. METODOLOGIA	14
5.1. DELINEAMENTO E POPULAÇÃO DO ESTUDO	14
5.2 QUESTÕES ÉTICAS.....	14
5.2. ETAPAS DO ESTUDO	15
5.2.1. Tradução do instrumento de avaliação da gravidade clínica	15
5.2.2. Treinamento de aplicação do instrumento	15
5.2.3. Aplicação do instrumento de avaliação da gravidade clínica	15
5.2.4 Antropometria	15
5.2.5. Proposta de critério para a pontuação do item “comprometimento nutricional” da ferramenta de avaliação de gravidade clínica (BEBS);	15
5.2.6. Elaboração do banco de dados	16
6. RESULTADOS.....	16
7. DISCUSSÃO.....	18
8. CONCLUSÃO	20
9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	21
10. ANEXOS.....	24
ANEXO A – Aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa	24
ANEXO B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Adultos	25
ANEXO C – Termos de Assentimento para crianças de 5 – 12 anos e de 13 - 17 anos.	44
ANEXO D – Instrumento de avaliação da gravidade clínica de pessoas com EB - Adulto.	47
ANEXO E – Instrumento de avaliação da gravidade clínica de pessoas com EB - Criança.	50
11. APÊNDICES.....	52
APÊNDICE 1 – Tabelas de critério de pontuação do item “comprometimento nutricional”.	52

1. APRESENTAÇÃO

O presente estudo foi desenvolvido no âmbito acadêmico da Universidade de Brasília (UnB), no contexto da área de Nutrição Clínica do Departamento de Nutrição, juntamente com o serviço ambulatorial de nutrição prestado a indivíduos com Epidermólise Bolhosa (EB) no Hospital Universitário de Brasília (HUB). O HUB presta esse serviço há cerca de 20 anos e configura-se como referência no atendimento multiprofissional em EB na região. Este trabalho representa um recorte de um projeto de pesquisa mais abrangente intitulado “Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de gravidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa”, coordenado pela Prof^ª. Dr^ª. Eliane Said Dutra e pela Dd^a. Camille Cristine Gomes Togo

2. INTRODUÇÃO

De forma geral, a EB caracteriza-se por ser uma doença genética rara com uma população bem limitada. É uma doença de grande complexidade, que pode ser classificada em uma ampla variedade de tipos e subtipos e que, a depender do tipo, pode afetar o estado nutricional com maior ou menor intensidade. Seu acometimento é principalmente cutâneo e nas mucosas do corpo podendo apresentar diferentes manifestações e níveis de gravidade. Nesse contexto, avaliar a gravidade clínica das pessoas com EB auxilia no direcionamento das condutas terapêuticas gerais e, particularmente, nutricionais (FINE *et al.*, 2018).

Esta produção apresenta um referencial teórico que explora conceitos relacionados à EB e sua gravidade clínica. Buscou-se relacionar, também, as repercussões da doença com a área de nutrição clínica e suas perspectivas e, ainda, evidenciou-se a fundamentação teórica da ferramenta de avaliação da gravidade clínica da doença, utilizada. Sequencialmente, são apresentados os objetivos e metodologia aplicados, os resultados, discussão e conclusão.

3. REFERENCIAL TEÓRICO

3.1. EPIDERMÓLISE BOLHOSA

A EB é uma doença rara de natureza genética e hereditária, definida como uma dermatose, caracterizada pela manifestação de bolhas em regiões cutâneo-mucosas do corpo e pela fragilidade crônica do epitélio, que favorece a formação de lesões e bolhas ao mínimo trauma ou fricção. Em 1886 o termo “Epidermólise Bolhosa” foi utilizado pela primeira vez formalmente, dando origem ao que hoje é a definição da doença (BIRCHER, 1993; FINE *et al.*, 2008; ZIDÓRIO *et al.*, 2015).

A nível fisiopatológico, essa doença está associada à baixa ou inadequada adesão dos constituintes do epitélio e das mucosas de todo o organismo. Essa deficiência no processo de adesão está relacionada a mutações gênicas, que ao alterarem as proteínas, comprometem a integridade das células basais da epiderme, as tornando mais frágeis, e assim, quando se rompem por algum estímulo de trauma ou fricção, são preenchidas por fluido extracelular, o que ocasiona as bolhas, principal característica da EB. Associa-se a etiologia da Epidermólise Bolhosa, principalmente, à alteração e degeneração constante de proteínas, mas também a alterações na função do ácido hialurônico no organismo e à deficiência lipídica, além de considerar ainda o metabolismo mucopolissacarídeo (ANGELO *et al.*, 2012; ASSIS *et al.*, 2016; WAHAB, *et al.*, 2016).

As primeiras manifestações da EB podem surgir em qualquer fase da vida, mas são mais comuns na primeira infância. Essa doença acomete indivíduos de todas as raças e sexos, e não apresenta prevalência em uma população ou ambiente geográfico específico. Por se tratar de uma doença extremamente rara, não se sabe a sua prevalência com exatidão na população mundial. Entretanto, estima-se que a EB do tipo simples acomete, aproximadamente, 17.000 indivíduos nascidos vivos, e que há, atualmente, 50.000 casos de EB ao redor do mundo. Sobre a forma distrófica da doença, a mais grave, há uma estimativa de acometimento de 1 indivíduo entre 20.000 a 130.000. (MOSS *et al.*, 2009 ; ANGELO *et al.*, 2010; HAS *et al.*, 2014).

3.2. CLASSIFICAÇÃO DA DOENÇA

Existem até então, quatro principais tipos de EB e dentro de cada um deles, há vários subtipos. Os tipos e subtipos podem ser distinguidos pela camada da pele que as lesões atingem e de outros sintomas e manifestações e da doença. São os principais tipos, a EB Simples (EBS), a Juncional (EBJ), a Distrófica (EBD) e a Síndrome de Kindler. A gravidade das manifestações dentro de cada subtipo da doença pode ser bem diferente, por exemplo, alguns subtipos apresentam apenas bolhas ocasionalmente sem deixar cicatrizes, já outros subtipos podem levar o indivíduo à letalidade. Além disso, cada tipo e subtipo apresentam características fenotípicas específicas (FINE *et al.*, 2008; HAS *et al.*, 2014).

A EBS é o tipo mais comum da doença, representa 92% de 50 casos em 1.000.000 de nascidos vivos na América. Também é o tipo que apresenta manifestações mais amenas. Nessa classificação de EB, as manifestações mais comuns são bolhas que não deixam cicatrizes, porém traumas mais significativos podem causar cicatrizes leves, mília e distrofia nas unhas. As lesões são, em sua maioria, causadas pela acentuada deterioração das células basais da epiderme, por mutação gênica, que causa alterações na queratina, proteína abundante nos tecidos da pele. A maioria dos casos de EBS são de herança autossômica dominante por isso tem uma maior prevalência na população (BRANCO, *et al.*, 2010; ANGELO *et al.*, 2012; HAS *et al.*, 2014).

A EBJ é a forma mais rara da doença, pois seu modo de transmissão hereditária é autossômico recessivo. Sua forma de manifestação é intensa e por causa disso pode levar o indivíduo a óbito logo nos primeiros anos de vida. A manifestação das bolhas e as lesões por trauma, nesse tipo de EB, podem ocorrer de forma generalizada. Nesse caso, a clivagem se dá ao longo da lâmina lúcida, na zona de membrana basal (ZMB), afetando as proteínas colágeno XVII, integrina $\alpha 6\beta 4$ e laminina-332 (HAS *et al.*, 2014; ASSIS *et al.*, 2016).

O outro tipo de EB é a distrófica, que pode apresentar herança genética tanto dominante quanto recessiva. No caso da EBD recessiva, muitas vezes o indivíduo não consegue atingir à vida adulta, pois se trata da manifestação mais grave da doença, onde a clivagem observada é dermo epidérmica, atingindo a lâmina densa, com falhas estruturais no colágeno VII e também no processo de liberação do colágeno sintetizado. Esse cenário celular expressa manifestações como retardo no crescimento; bolhas e lesões mais profundas; sinéquias em mãos e pés, podendo anular a funcionalidade desses membros; casos de estenose, que podem comprometer a absorção de nutrientes e provocar anemia; alopecia e cicatrizes em couro cabeludo; dentes displásicos, comprometendo gravemente a saúde bucal e até mesmo interferindo na ingestão alimentar do indivíduo; constipação; acometimento das córneas e região externa próxima a

elas; entre outros. Essa forma da doença afeta muito a qualidade de vida dos indivíduos (BARBOSA *et al.*, 2005; ANGELO *et al.*, 2012; HAS *et al.*, 2014).

Ainda se tratando da EBD, existe sua forma dominante, que a clivagem se dá abaixo da lâmina densa da ZMB. Geralmente nesse caso, as manifestações incluem alteração do estado geral do indivíduo, bolhas e lesões em todo o corpo, acometimento da mucosa oral e alterações dentárias leves, acometimento da mucosa esofágica também, unhas distróficas ou ausentes e ainda comprometimento das córneas e regiões próximas. Na EBD, tanto recessiva quando dominante, as manifestações podem surgir logo no ato do nascimento, devido ao trauma produzido pelo parto, ou durante a aleitamento materno, devido ao trauma gerado na amamentação (BARBOSA *et al.*, 2005; ANGELO *et al.*, 2012).

O último dos principais tipos de EB, é a Síndrome de Kindler, que apresenta um modo de transmissão hereditária autossômico recessivo, onde ocorre uma clivagem mista, entre a lâmina lúcida e densa da derme. As proteínas envolvidas no processo descrito são a Kindlin I e o colágeno VII. Nesse caso, evidencia-se a atrofia da pele, que pode ser generalizada, bem como a presença de bolhas, que também podem ser generalizadas e desde o nascimento. Esse tipo de EB é caracterizado pela fotosensibilidade, que é mais grave nos primeiros anos de vida, mas se torna mais leve ao evoluir da idade. A maioria das mucosas do corpo são gravemente afetadas nesse tipo de EB, como a mucosa oral, a ocular, a esofágica, a anal, a intestinal e a urogenital (FINE *et al.*, 2008; HAS *et al.*, 2014; SILVA *et al.*, 2014; ZIDÓRIO *et al.*, 2015; ASSIS, *et al.*, 2016;).

3.3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA EB

O envolvimento da pele, com bolhas e lesões, é a manifestação mais característica da EB. Sua gravidade se dá pelo nível de acometimento das camadas da derme, ou seja, quanto mais profundas as bolhas, mais graves elas são e também mais difíceis de serem tratadas. Dentre as outras formas mais comuns de outros agravos cutâneos estão: atrofia da pele, cicatrizes atróficas, infecções, mília, alopecia, deformidades nos pés e nas mãos, pseudosindactilia, distrofia ungueal, deformidade facial e hiperpigmentação. Considera-se ainda, o câncer de pele como possível manifestação da doença ou como consequência dela, observado em sua maioria em pacientes com EBD recessiva. (FINE *et al.*, 2010; ANGELO *et al.*, 2012; SILVA *et al.*, 2014).

Uma outra consequência muito comum da EB, associada à pele, são as contraturas, esse processo ocorre principalmente nas mãos, nos movimentos de flexão dos dedos e de adução do polegar. Como sinais primários que precedem as contraturas observa-se a perda da elasticidade palmar e a pseudosindactilia, porém sem o atingimento das articulações. Com a progressão da doença com as contraturas, em geral, as deformidades acabam atingindo as articulações e por consequência gera a perda da funcionalidade das mãos, podendo muitas vezes ocorrer sua amputação (ANGELO *et al.*, 2012).

Todos os órgãos com envolvimento epitelial também podem ser agredidos pela EB com bolhas e ulcerações, como as mucosas do trato gastrointestinal e trato geniturinário, bem como as vias aéreas superiores e os olhos, podendo gerar complicações sérias nesses sistemas. Um exemplo é a estenose esofágica, complicação considerada mais grave no trato gastrointestinal, mas também pode-se considerar outras complicações como a insuficiência renal crônica, o comprometimento da visão, a anquiloglossia, infecções bacterianas graves, atrofia de estruturas, entre outras. Ainda, existem doenças ou estados gerados pela permanência dessas manifestações, como a anemia e a desnutrição. Essas manifestações mais graves acontecem, normalmente, na EBD recessiva e algumas delas são representativas nos casos de morte em EB (BARBOSA *et al.*, 2005; ANGELO *et al.*, 2012).

Vale destacar ainda, como já citado, a anemia e a desnutrição, que podem ser consequências da EB, são complicações que aumentam as necessidades nutricionais e podem comprometer o estado nutricional do indivíduo e são, em sua maioria, ocasionadas pelas manifestações relacionadas ao trato gastrointestinal, como odinofagia, atrofia dos tubos digestivos, ulcerações e bolhas na boca e em todo o trato, distrofia ou cáries dentárias, entre outros, que impedem uma boa ingestão de alimentos e absorção de nutrientes. Além dos sintomas mencionados, a perda crônica de sangue por conta das lesões também é um fator que propicia o quadro de anemia. Uma vez que a EB favorece a desnutrição e a anemia, estas devem ser investigadas desde o surgimento dos primeiros sintomas (BARBOSA *et al.*, 2005; ANGELO *et al.*, 2012; BRANCO *et al.*, 2012).

Conhecer as manifestações clínicas de cada pessoa com EB é de essencial importância para elaborar uma intervenção e fornecer um tratamento adequado, de acordo com as necessidades e grau de complicação da doença (BRANCO *et al.*, 2010).

3.4. NUTRIÇÃO E EB

A nutrição é então uma das áreas envolvidas no tratamento da EB, e pode contribuir de diversas maneiras para os resultados do tratamento. Tendo em vista que a anemia e a desnutrição estão entre as possíveis consequências da EB, bem como o retardo do crescimento, é possível propor intervenções nutricionais adequadas a essas manifestações. Ademais, existem muitos outros fatores que requerem uma intervenção nutricional, como a disfagia e a dificuldade de mastigação que podem exigir uma mudança de consistência da dieta. A nutrição ainda pode influenciar o trato gastrointestinal, em situações como a constipação, sintoma muito recorrente em EB. (BRANCO *et al.*, 2010; ZIDÓRIO *et al.*, 2015).

A anemia é um quadro muito observado em EB, principalmente na EBD recessiva e na EBJ. Porém, não existe na literatura uma conduta descrita como eficaz para o seu tratamento em EB. O nutricionista pode incentivar o aumento da ingestão de ferro em casos de anemia, como estratégia auxiliar de intervenção (BRANCO *et al.*, 2010; ZIDÓRIO *et al.*, 2015; ASSIS *et al.*, 2016).

Os quadros de desnutrição são observados com mais frequência em EBD recessiva e em EBJ. São provocados pela associação de manifestações clínicas da doença, como a baixa ingestão alimentar, as perdas recorrentes de nutrientes através das bolhas e lesões, a alta necessidade de proteínas e nutrientes em geral e a baixa absorção (BRANCO *et al.*, 2010; ZIDÓRIO *et al.*, 2015; ASSIS *et al.*, 2016).

Como já foi mencionado, os indivíduos com EB tem a necessidade proteica aumentada, semelhante aos pacientes com queimaduras, pois o corpo prioriza a recuperação e cicatrização das lesões e a superação das perdas. Logo a oferta de uma dieta hiperprotéica e hipercalórica é uma medida imprescindível a ser tomada pelo nutricionista, afim, principalmente, de melhorar a função imunológica e garantir o aporte de nutrientes necessário ao indivíduo. Na intenção de melhorar a imunidade, alguns nutricionistas consideram a prescrição da glutamina e da arginina, proteínas importantes na resposta imunológica (BRANCO *et al.*, 2010).

Havendo a manifestação de constipação intestinal, cabe ao nutricionista prescrever uma dieta rica em fibras e líquidos, para auxiliar na formação de fezes macias para que o bolo fecal não gere traumas dentro dos tubos intestinais e consequentemente lesões e bolhas. Quando esse quadro não é evitado o paciente passar por extremas situações de desconforto e

dor, por isso, a medida de prevenção desse quadro deve ser iniciada o quanto antes (BRANCO *et al.*, 2010; FINE *et al.*, 2009).

Entre as demandas apresentadas, existem outras que podem exigir uma intervenção nutricional. Portanto, nota-se a importância da atuação do profissional de nutrição, que deve estar sempre bem preparado na assistência da EB (ZIDÓRIO *et al.*, 2015).

3.5. GRAVIDADE CLÍNICA

Apesar de começar a ser mais recentemente explorada, a avaliação da gravidade clínica de indivíduos com EB é um fator importante no âmbito clínico, pois permite a individualização dos casos. É particularmente relevante no momento do atendimento, pois permite ao profissional assistente entender melhor a condição que o paciente se encontra, permitindo a identificação dos recursos e intervenções mais específicos, de acordo com a necessidade individual. Também é possível identificar possíveis riscos envolvidos com o nível da gravidade que o indivíduo apresenta e promover atitudes de prevenção. Uma outra vantagem da mensuração da gravidade clínica, é que se facilita o desenvolvimento de pesquisas no âmbito clínico, pois fornece informações estruturadas, permitindo a organização de bancos de dados e comparação de resultados entre diferentes centros de pesquisa (MOSS *et al.*, 2009; MONTEGOMERY *et al.*, 2011).

A gravidade clínica de uma doença pode interferir e/ou refletir de forma significativa na qualidade de vida dos indivíduos, pois muitos fatores externos também influenciam na forma de acometimento das doenças, como a exposição ao meio ambiente que cerca o indivíduo, disponibilidade financeira para adesão de tratamentos, cuidados higiênicos, entre outros (LANE *et al.*, 2011). Instrumentos que avaliam a gravidade clínica aferem os níveis das manifestações e dos sinais clínicos mais evidentes das enfermidades, como pode-se conferir tanto no trabalho de Moss *et al* (2009) que desenvolveram um instrumento de avaliação da gravidade clínica para indivíduos com EB, quanto no de Barlow *et al* (1996) que elaboraram uma escala de gravidade clínica para crianças com doenças crônicas. Porém, a gravidade clínica também pode ser aferida e estimada por meio de testes e diferentes tipos de exames (BARLOW *et al.*, 1996; MOSS *et al.*, 2009).

Devido à complexidade e à delicada singularidade da EB, verificou-se a necessidade de se dispor de instrumentos que fossem capazes de avaliar, de maneira prática, cada caso, pois sabe-se que a sua manifestação não é igual em todos os casos, ainda que se trate do mesmo

tipo e subtipo de EB. Além disso, a condição de cada paciente depende de muitos fatores que o cercam, até mesmo do fator financeiro (BRANCO *et al.*, 2010; HAS, 2014;).

3.6. AVALIAÇÃO DA GRAVIDADE CLÍNICA NA EB

Moss e colaboradores (2009), propuseram um instrumento de avaliação da gravidade clínica da EB intitulado *The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity Score* (BEBS), que numa tradução livre para o português, seria “Escore de gravidade da Epidermólise Bolhosa de Birmingham”. Esse instrumento pode ser aplicado em pessoas com qualquer tipo de EB, em qualquer faixa etária, sendo de fácil aplicação e não depender de equipamentos específicos ou exames de sangue para sua execução.

O instrumento avalia as manifestações clínicas mais relevantes da doença, divididas por áreas. A primeira delas avalia as unhas, considerando a quantidade de unhas perdidas e de unhas distróficas. Esse item é observado pelo fato de poder indicar a progressão da doença, pois a distrofia das unhas comumente precede sua perda. A área de envolvimento da pele é o segundo item avaliado no questionário, sendo mensurado pela porcentagem de área do corpo afetada pela doença no momento (por presença de bolhas ou lesões). Isso é feito por meio do preenchimento em um desenho do corpo humano presente no formulário das áreas que estão afetadas e do somatório da porcentagem de cada uma delas.

Ainda foram considerados outros onze itens na elaboração do formulário, são eles: o comprometimento, isoladamente, da boca, olhos, laringe e esôfago, que recebem pontuação de no máximo 5, com legenda para cada pontuação de acordo com o grau de manifestação da doença nesses órgãos; a presença de cicatrizes nas mãos, que também possui pontuação máxima de 5 com legenda descritiva de grau de manifestação; câncer de pele, que avalia a quantidade de cânceres que o indivíduo possui, considerando, inclusive, a possibilidade de metástase; feridas crônicas presentes por mais de 6 meses, aferindo tanto a presença quanto o tamanho dessas feridas, tendo sua pontuação feita pela porcentagem de tamanho de área acometida; alopecia, avaliada pela porcentagem de área do couro cabeludo afetada; e por último, o comprometimento nutricional, que pontua de 0 a 5 o estado nutricional do indivíduo, onde 5 seria o estado mais grave, a caquexia.

Não há uma classificação determinada pelos autores sobre a pontuação final do formulário, sendo que quanto maior a pontuação, maior a gravidade da doença.

4. OBJETIVOS

4.1 GERAL

Avaliar a gravidade clínica e o estado nutricional pessoas com Epidermólise Bolhosa assistidas no Hospital Universitário de Brasília.

4.3 ESPECÍFICOS

4.3.1 Aferir a gravidade clínica e o índice de massa corporal;

4.3.2 Elaborar um critério para a pontuação do item “comprometimento nutricional” proposto na ferramenta de avaliação de gravidade clínica;

5. METODOLOGIA

5.1. DELINEAMENTO E POPULAÇÃO DO ESTUDO

O estudo foi desenvolvido no âmbito acadêmico da Universidade de Brasília no ano de 2018 e 2019. É um estudo observacional, transversal e descritivo. Inclui pessoas com EB de ambos os sexos e qualquer idade acompanhadas no ambulatório de nutrição clínica do HUB.

5.2 QUESTÕES ÉTICAS

O trabalho foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Faculdade de Ciências da Saúde (FS) e aprovado (ANEXO A). Todos os participantes, maiores de 18 anos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (ANEXO B). Aqueles menores de 18 anos, assinaram o Termo de Assentimento (ANEXO C) e seus responsáveis o TCLE.

5.3. ETAPAS DO ESTUDO

O desenvolvimento deste estudo foi dividido nas seguintes etapas:

5.3.1. Tradução do instrumento de avaliação da gravidade clínica

Nesta etapa, realizou-se a tradução, do inglês para o português, do instrumento de avaliação da gravidade clínica. Foi feita uma tradução livre tanto da versão para adultos (ANEXO D) quanto da versão para crianças (ANEXO E).

5.3.2. Treinamento de aplicação do instrumento

Esse momento consistiu em um treinamento do avaliador sobre a forma correta de aplicação do formulário BEBS.

5.3.3. Aplicação do instrumento de avaliação da gravidade clínica

Realizou-se a aplicação do instrumento durante o atendimento ambulatorial de nutrição. A aplicação do instrumento aconteceu em duas etapas, com o intuito de observar momentos distintos da vida dos participantes e verificar possíveis variações temporais entre a gravidade e o estado nutricional. A primeira etapa de coleta (T0) aconteceu entre os meses de outubro de 2018 a fevereiro de 2019 e, a segunda, (T1) entre os meses de maio a outubro de 2019. Dados sobre o subtipo de EB e a proteína envolvida também foram obtidos ao longo do período de T1, a partir de informações coletadas no prontuário eletrônico.

5.3.4 Antropometria

Nos momentos de aplicação do instrumento de avaliação da gravidade clínica, , foram coletados dados de peso e estatura dos participantes.. Obtidas junto ao prontuário eletrônico dos pacientes, as medidas foram aferidas e registradas pela equipe técnica de enfermagem antes de cada momento de aplicação do BEBS.

5.3.5. Proposta de critério para a pontuação do item “comprometimento nutricional” da ferramenta de avaliação de gravidade clínica (BEBS);

A partir da estimativa do IMC, foi elaborada uma proposta para discriminar, objetivamente, a pontuação do item “comprometimento nutricional” do BEBS, conforme a faixa etária.

Para indivíduos adultos, a faixa de IMC para eutrofia (18,5 – 24,9 kg/m²) não agregou pontuação ao item; magreza leve (17 – 18,4 kg/m²) determinou pontuação 1; magreza moderada (16 – 16,9 kg/m²), pontuação 2; magreza grave (< 15), pontuação de 3, e para a situação de caquexia, somou-se 2 pontos a mais, totalizando 5 pontos.

No caso de crianças e adolescentes, a proposta foi a pontuação a partir das curvas de IMC por idade da OMS (2007). Para eutrofia considerou-se \geq Escore-z 0 e \leq Escore-z +1, onde não agregou pontuação no item; para magreza foi considerado \geq Escore-z -2 e $<$ Escore-z 0, agregou pontuação 1; para magreza moderada, admitiu-se $<$ Escore-z -2 e $<$ Escore-z -3, que determina pontuação 2, magreza acentuada (\geq Escore-z -3) pontuação 3, e para situação de caquexia somou-se mais dois pontos, totalizando 5 pontos.

5.3.6. Elaboração do banco de dados

Esta etapa consistiu na inserção dos dados em uma planilha no *software* Microsoft Excel®,. As variáveis foram: dados de identificação, codificada por número; idade; sexo; peso; estatura; tipo da EB; subtipo da EB; proteína envolvida e as pontuações para cada item do formulário dos dois momentos (T0 e T1) considerados.

6. RESULTADOS

O estudo abrangeu uma amostra de 10 indivíduos, cujos dados foram coletados entre outubro de 2018 e outubro de 2019. O perfil demográfico da amostra encontra-se na Tabela 1, bem como as classificações de tipo, subtipo e proteína envolvida na EB. Destaca-se que, ainda, não estão disponíveis a classificação de subtipo de EB e de proteína envolvida de quatro indivíduos da amostra.

Tabela 1. Dados demográficos de sexo e idade e classificações de EB em tipo, subtipo e proteína envolvida da amostra.

Identificação	Sexo	Idade (anos)	Tipo de EB	Subtipo	Proteína
1	F	18	EBDR	GG	COL7A1
2	M	26	EBDR	sc	sc
3	F	35	EBDR	GG	COL7A1
4	F	3	EBDR	GG	COL7A1
5	F	6	EBDR	GI	COL7A1
6	F	14	EBDR	GG	COL7A1
7	F	9	EBDR	GG	COL7A1
8	F	1	EBS	sc	sc
9	F	1	EBDR	sc	sc
10	F	1	EBDR	sc	sc

EBDR - Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva; EBS - Epidermólise Bolhosa Simples; GG - Grave Generalizada; GI - Grave Intermediária; COL7A1 - Colágeno tipo VII Alfa 1; sc – sem classificação

As avaliações individuais de gravidade clínica, conforme o BEBS, foram compiladas na tabela 2. Entre os dez indivíduos avaliados, tanto em t0 quanto em t1, sete apresentaram baixo IMC, e apenas três participantes eutrofia. Houve variação de pontuação entre os dois momentos para todos os indivíduos, nenhuma pontuação foi a mesma para um só indivíduo. A maior distância de pontos observada entre as coletas foi a do participante nº3, que apresentou diferença de 14 pontos, porém essa informação não possui relação com a classificação pelo IMC, que se apresentou igual em ambos os momentos. Logo, houve participantes, com a mesma classificação de IMC em T0 e T1, porém com pontuações diferentes no BEBS. Observou-se ainda entre os resultados que, a maior pontuação foi encontrada em T1 com o indivíduo nº3, de 54,5 pontos, aproximadamente metade da pontuação máxima do instrumento. Já a menor pontuação encontrada foi observada em T0, com o indivíduo nº8, igual a 1.

O indivíduo com maior pontuação, obteve a classificação do IMC de baixo peso, a mais comum entre os resultados. Em contrapartida, ao analisar os resultados do segundo participante mais grave, neste mesmo momento, observa-se que sua classificação segundo o IMC foi eutrofia. Então, mesmo os participantes com duas das maiores pontuações apresentaram estados nutricionais distintos. Contudo, percebeu-se em três casos uma variação da pontuação relacionada à mudança do IMC. O indivíduo nº6 em T0 encontrava-se em baixo peso e possuía pontuação 22, porém em T1, observou-se que este indivíduo evoluiu sua classificação para eutrofia e apresentou diminuição em sua pontuação de gravidade, desta vez

igual a 16. A relação contrária foi observada nos participantes nº 4 e 5, que pioraram o seu estado nutricional, segundo o IMC, na segunda avaliação, e tiveram suas pontuações no BEBS aumentadas.

Tabela 2. Classificação antropométrica segundo IMC e avaliação da gravidade clínica individual

Identificação	Classificação IMC (T0)	Pontuação BEBS (T0)	Classificação IMC (T1)	Pontuação BEBS (T1)
1	Magreza moderada	26,5	Magreza moderada	25
2	Eutrofia	43,475	Eutrofia	46,5
3	Magreza leve	40,5	Magreza grave	54,5
4	Eutrofia	8,25	Magreza moderada	12,25
5	Magreza moderada	13	Magreza acentuada	20,25
6	Magreza moderada	22	Eutrofia	16
7	Magreza acentuada	24,5	Magreza acentuada	28,5
8	Magreza moderada	1	Magreza moderada	3,375
9	Magreza moderada	13,875	Magreza moderada	13
10	Eutrofia	15,5	Eutrofia	12,5

Observa-se que o indivíduo nº 2 da amostra, do sexo masculino, possui 27 anos e segundo a avaliação antropométrica apresenta IMC dentro da faixa de eutrofia, apesar dos dados de peso e estatura serem muito abaixo do peso e altura esperados para um adulto nessa faixa etária e sugerem uma desnutrição crônica que afetou o seu crescimento. Sendo que, atualmente, ele apresenta peso proporcional à altura.

7. DISCUSSÃO

Os resultados obtidos sugerem, um possível padrão da gravidade clínica relacionada ao tipo de EB, uma vez que tanto em T0 quando em T1, observou-se que o indivíduo com menor pontuação possui EB na forma simples. Este resultado já era esperado, pois esse tipo possui as manifestações mais amenas da doença (HAS, 2014). Entretanto, todos os demais participantes possuem EBDR, e entre estes, não houve um padrão constante de gravidade. Obteve-se, nesses casos, uma variação de 13 a 43,375 pontos entre a menor e a maior pontuação em T0, e de 12,5 a 54,5 pontos em T1. O mesmo se percebe entre os dois subtipos

de EB encontrados na amostra, “Grave Intermediária” e “Grave Generalizada”, onde também não houve uma referência única de gravidade clínica. Dos seis participantes que possuem classificação por subtipo apenas um é diferente e apresenta o subtipo Grave Intermediário, e este não obteve pontuação diferenciada nos resultados.

Verifica-se ainda pelos resultados, que indivíduos com IMC semelhantes apresentam resultados de gravidade da doença diferenciados, sugerindo que, isoladamente, esse índice antropométrico, não permite inferências sobre a gravidade clínica. Sugere-se que é possível a existência de uma relação diretamente proporcional entre aumento da pontuação com o agravamento do comprometimento nutricional segundo as classificações de IMC.

O instrumento de avaliação da gravidade em pessoas com EB foi desenvolvido para ser de fácil aplicabilidade e sem a necessidade de recursos externos, o que se constatou nesse trabalho, pois em alguns casos foi possível realizar sua aplicação em momentos oportunos, como em uma sessão de fisioterapia ou como em uma sala de espera. O instrumento mensurou a gravidade de indivíduos com EB, através de pontos baseados na avaliação de vários fatores típicos da doença, porém não forneceu instruções sobre como interpretar a pontuação final (MOSS, *et al.*, 2009). Nesse sentido, a proposta referente à uma avaliação nutricional pode estabelecer um nível de atenção ao paciente de acordo com cada margem de pontuação, bem como outras áreas da saúde que utilizarem o BEBS.

Com o método de avaliação proposto, foi possível entender a situação do paciente em sua individualidade, porém existem muitos outros fatores que podem ser analisados para determinação da gravidade clínica. Rodari e colaboradores (2016), desenvolveram um estudo de avaliação da relação da vitamina D e da gravidade clínica com a densidade mineral óssea em pacientes de EB. Esse estudo utilizou o mesmo instrumento para aferição da gravidade, porém incluiu outras análises, como uma avaliação de mobilidade dos participantes, para complementar a informação. Wahab e Omar (2016) também utilizaram o BEBS para correlacionar a resposta imune com marcadores de gravidade clínica, se valeram também de outros instrumentos como o EBDASI e o ISCOREB que são desenvolvidos com diferentes objetivos quanto a EB, para inteirar as informações em sua pesquisa. Percebe-se então, que o BEBS é uma ferramenta que pode ser utilizada isoladamente, como para um monitoramento periódico, ou em conjunto com outras análises, de acordo com a necessidade do serviço ou informação necessária ao profissional. Entende-se também que quanto mais informações que agreguem conhecimento a respeito do caso, melhor será a mensuração da gravidade, justificando o uso de mais de um recurso para essa obtenção (WAHAB *et al.*, 2016).

Diante disso contatou-se limitações no instrumento e por vezes, a necessidade de associação com outros meios de análise. Em nosso estudo, verificamos a necessidade de um critério de pontuação dentro do próprio BEBS (MOSS *et al.*, 2009), a fim de estabelecer uma relação objetiva com o comprometimento nutricional, através do IMC, visto que o preenchimento desse item era pontuado de forma subjetiva. Essa proposta se correlaciona com a importância da manutenção do estado nutricional dos indivíduos com EB, uma vez que a intervenção nutricional pode melhorar sua qualidade de vida e evitar ou retardar agravos relacionados à doença (BRANCO, 2010; ANGELO *et al.*, 2012). Além disso, utilizando-se o critério proposto agrega-se embasamento técnico científico ao preenchimento do item e torna a aplicação do instrumento mais objetiva e padronizável.

Um dos pontos fortes desse trabalho é que, pela primeira vez, esse instrumento foi utilizado num grupo consolidado de assistência a pessoas com EB, permitindo comparações temporais e intervenções baseadas em resultados mais objetivos da gravidade da doença nesse público. Destaca-se ainda que o presente estudo evidencia a importância da atuação do nutricionista do tratamento de EB. Como limitações, destaca-se a escassez de material bibliográfico para fundamentar uma discussão mais robusta dos resultados. Além disso, o instrumento utilizado não inclui uma análise de intercorrências externas aos itens avaliados, restringindo o conhecimento de informações relevantes sobre a gravidade. Por fim, uma outra dificuldade que o grupo encontrou durante o desenvolvimento do estudo, foi em relação a pontuação final do formulário, que não possui uma categorização, nem informações sobre como interpretar o resultado.

8. CONCLUSÃO

Foi possível caracterizar a amostra segundo as avaliações da gravidade clínica, se valendo da pontuação do instrumento BEBS, e do estado nutricional, por meio do Índice de Massa Corporal. Pôde-se também, elaborar um critério para a pontuação do item “comprometimento nutricional”, proposto na ferramenta de avaliação da gravidade clínica, que foi condizente com os parâmetros originais do formulário. A continuidade de aplicação desse protocolo proposto permitirá identificar se é uma estratégia adequada a essa população, de forma a estabelecer uma intervenção nutricional mais individualizada.

9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALVES, P. V. M.; ALVES, D. K. M.; MACIEL, J. V. B.; BOLOGNESE, A. M. **Atendimento Multidisciplinar do Paciente Ortodôntico com Epidermólise Bolhosa**. R Dental Press Ortondon Ortop Facial. Maringá, Paraná, 2007.

ASSIS, D. C.; OLIVEIRA, R. L. de. **Procedimento Operacional Padronizado Para Absorciometria Radiológica De Dupla Energia E Calorimetria Indireta Aplicado A Pessoas Com Epidermólise Bolhosa**. 2016. 64f. Trabalho de Conclusão de Curso, Universidade de Brasília, Brasília - Distrito Federal, 2016.

ANGELO, M. M. F. C.; FRANÇA, D.C.C.; LAGO, D.B.R.; *et al.* **Clinical manifestations of epidermolysis bullosa: A literature review**. Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clinica Integrada, v. 12, n. 1, p. 135-142, 2012

BARBOSA, G. C. T.; ALBERTINI JÚNIOR, J.; OLIVEIRA, Z. N. P.; *et al.* **Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais**. Pediatria. São Paulo; 27(2):87-94, 2005

BARLOW, S.; KAPLAN, S.; KHAN, A.; SULLIVAN, L.; DANFORD, D.; CUTTLER, L.; PARSONS, S.; GREENFIELD. S.; GRAND, R. **Clinical Severity Scale Development in Pediatric Chronic Disease**. The Society for Pediatric Research. United States, 1996.

BIRCHER, A. J., LANG-MURITANO, M., PFALTZ, M., & BRUCKNER-TUDERMAN, L. **Epidermolysis bullosa junctionalis progressiva in three siblings**. British Journal of Dermatology, 1993; 128(4), 429–435.

BRANCO, J de F; GONSALES, S. C. R. **Terapia Nutricional na Epidermólise Bolhosa Simples**. Revista Brasileira de Nutrição Clínica. São Paulo, Brasil, junho, 2010.

FINE, J-D; MELLERIO, J. E. **Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa - Part II. Other organs**. J Am Acad Dermatol. 2009.

FINE, J-D; JOHNSON, L. B.; WEINER, M.; LI, K-P.; SUCHINDRAN, C. **Epidermolysis bullosa and the risk of the life threatening cancers: The National EB Registry experience, 1986 – 2006**. American Academy of Dermatology, Inc. Nashville, Tennessee e Chapel Hill, North Carolina. November 21, 2008.

FINE, J. D.; MELLERIO, J. E. **Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues**. J Am Acad Dermatol, v. 61, n. 3, p. 367-84; quiz 385-6, Sep 2009.

FINE, J. D. *et al.*, **Inherited Epidermolysis Bullosa: Updated Recommendations on diagnosis and classification**. Journal of the American Academy of Dermatology, 2014.

FINE, J. D.; EADY, R.A.; BAUER, E.A.; *et al.* **The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB**. Journal of the American Academy of Dermatology, v. 58, n. 6, p. 931-950, 6// 2008.

HAS, C.; BRUCKNER-TUDERMAN, L.; UITTO, J. **Epidermolysis Bullosa**. Reference Module in Biomedical Research. University of Freiburg. Freiburg, Germany, 2014.

LANE, J. B.; *et al.* **Clinical Severity and Quality of Life in Children and Adolescents with Rett syndrome**. The Official Journal of the American Academy of Neurology, 2011.

MOSS, C.; WONG, A.; DAVIES, P. **The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity score: development and validation**. The British Journal of Dermatology. Birmingham, U.K. 2009.

MONTEGOMERY, S.; WANG, G. **Clinical severity, treatment resistance, and recurrence of depression**. Medicographia 107 V. 33 No. 2. United Kingdom, 2011.

OLIVEIRA, A. C., PAULA A. O., IQUIAPAZA R. A., LACERDA A. C. S. **Infecções relacionadas à assistência em saúde e gravidade clínica em uma unidade de terapia intensiva**. Revista Gaúcha de Enfermagem. 2012; 33(3):89-96.

REVISTA BRASILEIRA DE NUTRIÇÃO ESPORTIVA, São Paulo. v. 7. n. 42. p.324-332. Nov/Dez. 2013. ISSN 1981-9927.

RODARI, G., GUEZ, S., MANZONI, F., CHALOUHI K. K., PROFKAL, E., BERMAGASCHI, S., *et al.* **Birmingham epidermolysis severity score and vitamin D status are associated with low BMD in children with epidermolysis bullosa.** International Osteoporosis Foundation and National Osteoporosis Foundation. Milan, Italy, december, 2016.



SILVA, J. B.; GERHARDT, S. **Epidermólise Bolhosa Distrófica: Aspectos Dermatológicos E Cirúrgicos.** Revista da AMRIGS, Porto Alegre, 2014.

WAHAB, A.; OMAR, A. **The Development Of Gene Therapy For Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa.** King's College London, Of Univesity of London. London, U.K., 2016.

ZIDORIO, A. P.; DUTRA, E.S.; LEÃO, D.O.D.; *et al.* **Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review.** An Bras Dermatol, v. 90, n. 2, p. 217-23, 2015.

10. ANEXOS

ANEXO A – Aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa

	UNB - FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DA UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA	
PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP		
DADOS DO PROJETO DE PESQUISA		
Título da Pesquisa: Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa		
Pesquisador: CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO		
Área Temática:		
Versão: 2		
CAAE: 94050118.4.0000.0030		
Instituição Proponente: Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília		
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio		
DADOS DO PARECER		
Número do Parecer: 2.870.738		
Apresentação do Projeto:		
Resumo: "A Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara, que apresenta diversos tipos de classificação, sendo caracterizada pela fragilidade da pele e das membranas mucosas, incidente em um grupo de pessoas que apresentam desordens hereditárias. A doença possui importante influência na qualidade de vida (QV) dos indivíduos que a apresentam. Atualmente, existe um instrumento específico para a avaliação da QV de indivíduos com EB, independentemente do tipo, entretanto sem versão específica para crianças, que gera um escore para a sua avaliação, o "The Quality of Life Evaluation in Epidermolysis Bullosa (QoLEB)", já traduzido, adaptado culturalmente e validado para o Brasil (QoLEB-BP). Para crianças, há o "Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI)", que também gera um escore. E apesar de não ser específico para avaliar a QV na EB, é utilizado para avaliar a QV em dermatoses e tem como vantagem a versão adaptada validada para crianças, já em língua portuguesa. Além destes, há um instrumento com a capacidade de avaliar a severidade clínica da EB, "The Birmingham EB Severity (BEBS)" escore, que leva em consideração as manifestações clínicas da doença e o impacto resultante na QV dos indivíduos que a apresentam. O objetivo do projeto é investigar a QV de pessoas com EB no Brasil. Será um estudo transversal analítico. A avaliação da QV dos indivíduos com EB se dará por meio do questionário QoLEB-BP para adultos e o CDLQI para crianças. Estes serão aplicados virtualmente, em conjunto com questionários de perfil nutricional, clínico e sociodemográfico. O BEBS será utilizado para posterior		
Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro Bairro: Asa Norte CEP: 70.910-900 UF: DF Município: BRASILIA Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cepfsunb@gmail.com		



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

avaliação da severidade clínica dos indivíduos e seus fatores associados. Para a inclusão na pesquisa, os indivíduos devem apresentar a doença em questão, independentemente do tipo. Sendo que serão excluídos aqueles menores de 4 anos e com alguma condição incapacitante para responder aos questionamentos. O projeto será submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da Faculdade de Ciências da Saúde (FS) na Universidade de Brasília (UnB). A coleta de dados será iniciada após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelo responsável e do Termo de Assentimento, no caso dos menores de 18 anos. Os dados serão tabulados em planilha Excel. Os desfechos primários serão o nível de QV e a severidade clínica. Será aplicado o modelo de regressão linear múltipla para investigar fatores associados aos desfechos, controlando-se possíveis confundidores.”

Introdução:

“A EB é uma doença rara, incidente em um grupo de pessoas que apresentam desordens hereditárias, ocasionada por mutações nos genes que codificam os componentes da estrutura dos queratinócitos e da junção dermo-epidérmica. É caracterizada pela alta fragilidade da pele e das membranas mucosas (Intong, 2012; Fine e Mellerio, 2009). Quando a pessoa com a doença sofre algum trauma mecânico, mesmo que pequeno, este já é suficiente para desencadear a formação de bolhas e úlceras dolorosas pelo corpo (Siañez-González et al., 2009). A raça ou o gênero não exercem influência sobre a incidência de EB (Siañez-González et al., 2009). As pessoas com EB sofrem com várias possíveis complicações secundárias, que se manifestam de maneira isolada ou associada, de forma aguda ou crônica, que comprometem sua QV. As mais referidas na literatura são as infecções, câncer, estenose esofágica e anal, microstomia, anquiloglossia, infecções dentárias, disfagia, feridas gastrointestinais e desnutrição. Quanto mais grave a forma de manifestação da EB, maior a chance de graves complicações secundárias e também de maior risco nutricional para o indivíduo (Haynes, 2006; Salavastri et al., 2013; Zidório et al., 2015; Zidório, 2013). Por ser uma pessoa com elevado risco nutricional é extremamente relevante o seu monitoramento nesta área. Entretanto, embora a avaliação e intervenção nutricional possibilitem melhoras importantes no estado nutricional e favoreçam sua QV, reduzindo morbi-mortalidade, em muitos casos, não é possível se ater às necessidades nutricionais e promover um crescimento satisfatório somente através de intervenção nutricional (Zidório et al., 2015; Zidório et al., 2018). Nesse cenário, torna-se importante conhecer os fatores associados a QV das pessoas com EB, sendo a sua avaliação um fator importante para o tratamento da doença. A QV foi definida pela

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Ass Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

Organização Mundial da Saúde (1995) como: "A percepção do indivíduo de sua inserção na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações". Diversos instrumentos para avaliar a QV foram desenvolvidos, contudo, a maior parte foi elaborada como instrumentos de doenças específicas para uso em triagens clínicas ou como instrumentos genéricos sem validação em doenças dermatológicas ou com falhas na validação quando aplicados para pacientes com EB (Horn e Tidman, 2002; Fine et al, 2004; Finlay e Khan, 1994; Scheppingen et al, 2008). De maneira geral, questionários para avaliar a QV são multidimensionais, abstratos e refletem aspectos físicos, psicológicos e sociais de um indivíduo saudável (Auquier et al, 2006). O desenvolvimento e a validação de questionários específicos a respeito da QV para pacientes dermatológicos ainda é recente (Halibut et al, 2000). E apesar da dificuldade, a QV de pacientes com EB foi avaliada pela primeira vez com o "Dermatology Life Quality Index" (DLQI) na Escócia (Horn e Tidman, 2002). Este instrumento apresenta uma versão para crianças dos 4 aos 16 anos de idade, o "Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI)" (Lewis-Jones e Finlay, 1995). E em uma colaboração dos autores com Weber et al (2005) foi desenvolvido e validado o questionário na versão em português para o Brasil. O instrumento é auto-explicativo, utilizado para diversas dermatoses e quanto mais alto o escore obtido, pior a QV do indivíduo (Lewis-Jones e Finlay, 1995). Frew et al (2009) desenvolveram e validaram um questionário específico para as pessoas com EB: "The Quality of Life Evaluation in Epidermolysis Bullosa (QoLEB)", elaborado para, de forma mais acurada, medir o impacto da doença na QV do paciente. O QoLEB foi idealizado para pessoas com EB, independentemente do tipo clínico, apresentando potencial de reunir informações para propósitos de terapia e pesquisa sem, entretanto, propor uma versão específica para crianças. É um instrumento composto de dezessete questões, que apresentam conteúdo adequado, consistência interna, validade para um teste de confiabilidade e correlação com instrumentos de QV existentes (Frew et al, 2009). Foi desenvolvido na língua inglesa e possui tradução e adaptação cultural validada para o Brasil, o "Quality of Life Evaluation in Epidermolysis Bullosa – Brazilian Portuguese" (QoLEB – BP), desenvolvido por Cestari et al. (2016). Outra ferramenta que permite avaliar mais aspectos da QV dos pacientes com EB, objetivamente, a severidade da doença, é o escore "The Birmingham EB Severity (BEBS)" desenvolvido por Moss et al (2009) no Birmingham Children's Hospital, na Inglaterra. Apesar de já existirem programas que permitiam avaliar este aspecto de severidade em doenças dermatológicas, como psoríase (Berth-Jones et al, 2006) e eczema (Pucci et al, 2005), nenhum, até então, avaliava a EB especificamente (Moss et al, 2009). Para avaliar a severidade da doença, o programa leva em consideração não somente as manifestações clínicas,

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900

UF: DF **Município:** BRASILIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: oepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

mas também o seu impacto na vida do indivíduo. Ao utilizar seu escore em conjunto com outras avaliações do impacto da doença na vida da pessoa com EB, obtém-se uma visão mais holística da situação. Já utilizado separadamente, o BEBS serve para apontar os fatores que contribuem para o sofrimento das pessoas com a doença (Moss et al, 2009). O programa pode ser utilizado em pessoas com EB hospitalizadas e em domicílio, é simples, rápido e prático, dispensando equipamentos especiais ou exames de sangue. De acordo com os autores, é de rápido e fácil aprendizado e compreensão, uso e cálculo, aplicável a todos os tipos de EB, em qualquer faixa etária, válido, abrangendo importantes manifestações da doença e resultando em escores para diferentes tipos de EB, que se assemelham com o observado na prática clínica, sendo confiável, com resultados consistentes para diferentes observadores (Moss et al, 2009). Considerando a escassez de informações sobre a QV das pessoas com EB, doença ainda desconhecida por muitos profissionais da saúde e sem protocolos de cuidado específicos para esses indivíduos, particularmente no Brasil, este estudo se propõe a investigar a QV das pessoas com EB no Brasil. A expectativa é que possam ser geradas informações de interesse científico com repercussões terapêuticas e, assim, contribuir para uma melhor compreensão dos fatores interferentes na QV dessa população."

Metodologia Proposta:

"O estudo caracteriza-se como transversal e analítico. A amostra é estimada em 571 indivíduos, com base em cadastro nacional realizado pelo Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association of America (DEBRA) Brasil (II Congresso DEBRA, 2018). O projeto será desenvolvido em meio virtual. Entretanto, em sub-amostra, haverá encontro presencial em Brasília para avaliação da severidade clínica da doença. Será feito um mapeamento dos indivíduos com EB no Brasil por meio de contato com as seguintes associações: Associação Paranaense de Pais, Amigos e Pessoas com Epidermólise Bolhosa-Paraná, Associação de familiares, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa-Bahia, Associação de Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa-Distrito Federal, Associação Mineira dos Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa-Minas Gerais, Associação Epidermólise Bolhosa-Pernambuco, Associação de Epidermólise Bolhosa do Estado do Rio de Janeiro-Rio de Janeiro, Associação Catarinense dos Parentes, Amigos e Portadores de Epidermólise Bolhosa-Santa Catarina, Associação de Apoio aos Portadores de Epidermólise Bolhosa do Estado de São Paulo-São Paulo capital e Associação Butterfly-Santo André. Tanto as associações citadas acima quanto a DEBRA Brasil serão sensibilizadas para tornar a pesquisa

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Ass Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASILIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



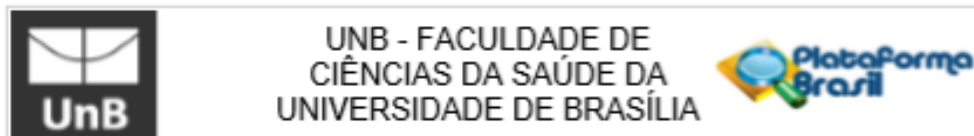
Continuação do Parecer: 2.870.738

conhecida pelas pessoas com EB e incentivá-las a participar, informando as famílias a respeito das características da pesquisa, seus objetivos e a importância de sua participação. Será aplicado, por meio virtual utilizando-se da plataforma Online Pesquisa, o QoLEB-BP (Anexo 1) traduzido por Cestari et al (2016) de Frew et al (2009) em adultos, com dezessete questões que avaliam aspectos funcionais e emocionais das pessoas com EB, independentemente do tipo. Para a avaliação da QV em crianças de 4 a 16 anos de idade, será aplicado o CDLQI (Lewis-Jones e Finlay, 1995) (Anexo 2), também por meio virtual, em língua portuguesa, auto-explicativo e de rápida aplicação, em torno de 1 a 2 minutos. É permitido o auxílio de algum responsável pela criança, no caso de dificuldade de preenchimento. Esses questionários também serão disponibilizados como um link no site do DEBRA durante a "Semana de Conscientização da Epidermólise Bolhosa, evento anual, de 25 a 31 de outubro. Considerando que os questionários foram desenvolvidos para aplicação presencial, será realizado um estudo piloto com os indivíduos com EB para verificar se não há prejuízo em sua aplicação virtual. Juntamente ao questionário de avaliação da QV, os participantes da pesquisa receberão outro questionário virtual, sobre seu perfil sociodemográfico, nutricional e clínico (Anexo 3). Serão obtidas informações sobre o nome, data de nascimento, idade atual, sexo, composição e renda familiar, escolaridade, informações de contato (opcional: endereço eletrônico), região do país em que mora, tipo e cuidados com a doença, existência e características do acompanhamento clínico ambulatorial, incluindo o tipo de profissional ou equipe de saúde e local de atendimento. Os dados do perfil nutricional consistirão em preencher altura e peso mais recentes, informando a data e o uso de suplemento nutricional. Estes dados serão auto referidos, visto que essa população costuma ter um acompanhamento de saúde rotineiro, o que possibilita saber essas informações, além do elevado autocuidado já observado nesses indivíduos. Esse questionário também estará associado ao link disponibilizado no site do DEBRA, na "Semana de Conscientização da Epidermólise Bolhosa". A intenção de saber se há um acompanhamento ambulatorial do indivíduo, é para que secundariamente possa ser feita uma análise da qualidade da assistência recebida por esses indivíduos, visto que muitos profissionais da área da saúde ainda desconhecem a doença. Quanto à severidade clínica, sabe-se que a sua percepção pelo programa é de acordo com diversos fatores (Moss et al, 2009), além da observação de outros aspectos físicos. Por isso, um procedimento presencial."

***Critério de Inclusão:**

Serão incluídas pessoas com EB, independentemente do tipo.

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.870.738

Critério de Exclusão:

Serão excluídos menores de 4 anos de idade, por inexistência de questionário para essa faixa etária e aqueles com qualquer condição incapacitante para responder aos questionamentos, de forma independente ou assistida."

Metodologia de Análise de Dados:

"Com os questionários respondidos e o programa preenchido, será organizado o banco de dados para posterior análise descritiva e analítica no software estatístico SPSS. Na etapa descritiva serão apresentados os resultados de QV e severidade clínica, de acordo com a região do país, faixa etária e estado nutricional dos indivíduos. Será aplicado o modelo de regressão linear múltipla para investigar fatores associados aos desfechos, controlando-se possíveis confundidores, como renda e escolaridade. Secundariamente, será descrita a qualidade da assistência prestada a estes pacientes. "

"Tamanho da Amostra no Brasil: 571"

Grupos em que serão divididos os participantes da pesquisa neste centro:

Crianças (4 aos 16 anos) - 300

Adultos (a partir dos 17 anos) - 271

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Investigar a qualidade de vida de pessoas com Epidermólise Bolhosa no Brasil.

Objetivo Secundário:

Avaliar a qualidade de vida de acordo com o perfil nutricional, clínico e sociodemográfico; Investigar fatores interferentes na qualidade de vida;

Avaliar a severidade clínica e fatores associados. "

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

***Riscos:**

Os riscos que envolvem a pesquisa são mínimos, visto que será realizada por meio da aplicação de questionários. Entretanto, pode haver algum tipo de constrangimento para responder alguma questão e, para minimizar esse risco, será assegurado o total sigilo da identificação do participante que prestou informações.

Benefícios:

A avaliação da QV e da severidade clínica da EB nos indivíduos irá propiciar conhecimento sobre o quanto a doença afeta, direta e indiretamente, suas vidas. Essas informações poderão promover adequações no tratamento e monitoramento da doença, com o objetivo de melhorar a QV. Ademais, não se pode desconsiderar a importante rede que surgirá entre os indivíduos com EB pelo contato realizado em nível nacional para a pesquisa. "

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de projeto de pesquisa para o Mestrado do Programa de Pós-Graduação em Nutrição/FS/UnB da Acadêmica Camille Cristine Gomes Togo, sob a Orientação da Profa. Dra. Eliane Said Dutra, tendo como Instituição Proponente a Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

No cronograma de atividades consta a etapa de coleta de dados de 01 out 2018 a 20 fev 2019, com previsão de término em 31 jul 2019.

O orçamento financeiro é de R\$ 4.615,00, com financiamento próprio.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram verificados os seguintes documentos:

PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento com informações básicas do projeto de pesquisa "Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa", da Pesquisadora principal Camille Cristine Gomes Togo, tendo como Instituição Proponente a Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

CARTA_RESPOSTA.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – Carta Resposta ao CEP contendo as respostas/informações ao Parecer Consubstanciado número 2.826.503, de 23 de

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

agosto de 2018, emitido para a Versão 1 do Projeto de Pesquisa.

TCLE_severidade_pais.doc – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado aos pais ou responsáveis pelos participantes da pesquisa quando da etapa presencial, contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa

TCLE_QV_pais.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado on line aos pais ou responsáveis pelos participante da pesquisa contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa.

Curriculo_lattes_Camille.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – Currículo da Plataforma Lattes de Camille Cristine Gomes Togo, com última atualização em 24 ago 2018: "Possui graduação em Nutrição pela Universidade de Brasília (2017). Mestranda em Nutrição Humana na Universidade de Brasília. Tem experiência na área de Nutrição, com ênfase em Nutrição Clínica (atuou em ambulatório de Nutrição Clínica no Hospital Universitário de Brasília, estágio em Nutrição Clínica no Hospital Universitário de Brasília, estágio na Unidade de Pacientes Críticos do Hospital Universitário de Brasília e elaborou o seu Trabalho de Conclusão de Curso com pessoas com Epidermólise Bolhosa, avaliando o Balanço Nitrogenado)." Consta ainda dois trabalhos apresentados em eventos sobre Epidermólise Bolhosa em 2018. Termo_de_assentimento_QV_online.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento apresenta: TERMO DE ASSENTIMENTO - Crianças de 5 a 12 anos e TERMO DE ASSENTIMENTO - Adolescentes de 13 a 17 anos.

TCLE_QV_online.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado on line ao participante da pesquisa contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa.

TCLE_QV.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado ao participante da pesquisa contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa.

Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual_resolucao_de_pendencias.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento que apresenta o projeto de pesquisa "Qualidade de vida, perfil

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Ass Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASILIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa" da Pesquisadora principal Camille Cristine Gomes Togo, com Cronograma de Atividades, Planilha de Orçamento.

Termo_de_assentimento_QV.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento apresenta: TERMO DE ASSENTIMENTO - Crianças de 5 a 12 anos e TERMO DE ASSENTIMENTO - Adolescentes de 13 a 17 anos.

Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado ao participante da pesquisa menor ou incapacitado quando da etapa presencial, contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa.

TCLE_severidade.doc – anexado na Plataforma Brasil em 25 ago 2018 – documento a ser apresentado aos pais ou responsáveis pelos participantes da pesquisa menor ou incapacitado quando da etapa presencial, contendo as informações obrigatórias e necessárias para a tomada de decisão quanto a participação ou não da pesquisa.

Recomendações:

Não se aplicam.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Análise das respostas às pendências emitidas pelo parecer consubstanciado no. 2.826.503, de 23 de agosto de 2018:

1. Revisar os CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO, considerando que o questionário sobre o "perfil sociodemográfico, nutricional e clínico (Anexo 3)" não será preenchido pelas crianças com EB e sim pelos responsáveis legais. Desta forma, poderemos ter participantes da pesquisa portadores de EB em diferentes idades e condições físicas que poderão repassar os questionários para os pais ou responsáveis. As modificações devem constar dos documentos Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx e PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf.

RESPOSTA:

*DOCUMENTO: Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx

PÁGINA 2: RESUMO

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Asa Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASÍLIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

PARÁGRAFO 1: "Para a inclusão na pesquisa, os indivíduos devem apresentar a doença em questão, independentemente do tipo e de sua condição física, podendo receber auxílio dos pais ou responsáveis legais para o preenchimento dos questionários. Sendo que serão excluídos aqueles menores de 4 anos."

PÁGINA 6: AMOSTRA

PARÁGRAFO 1: "Serão incluídas pessoas com EB, independentemente do tipo e de sua condição física, podendo receber auxílio dos pais ou responsáveis legais para o preenchimento dos questionários. Serão excluídos menores de 4 anos de idade, por inexistência de questionário para essa faixa etária."

DOCUMENTO: PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf

PÁGINA 2: RESUMO

PARÁGRAFO 1: "Para a inclusão na pesquisa, os indivíduos devem apresentar a doença em questão, independentemente do tipo e de sua condição física, podendo receber auxílio dos pais ou responsáveis legais para o preenchimento dos questionários. Sendo que serão excluídos aqueles menores de 4 anos."

PÁGINA 5: CRITÉRIO DE INCLUSÃO

PARÁGRAFO 1: "Serão incluídas pessoas com EB, independentemente do tipo e de sua condição física, podendo receber auxílio dos pais ou responsáveis legais para o preenchimento dos questionários."

PÁGINA 6: CRITÉRIO DE EXCLUSÃO

PARÁGRAFO 1: "Serão excluídos menores de 4 anos de idade, por inexistência de questionário para essa faixa etária."

ANÁLISE – Foram reavaliados os Critérios de Inclusão e Exclusão e alterados os documentos, como descrito pela Pesquisadora. PENDÊNCIA ATENDIDA.

2. Revisar a avaliação de RISCOS E BENEFÍCIOS, considerando que parte da pesquisa, chamada pela pesquisadora de "sub-amostra", será realizada de modo presencial em Brasília. Neste contexto, considerando as condições de saúde do participante da pesquisa, uma avaliação mais pormenorizada de riscos deve ser confeccionada. Da mesma forma, devem ser apontadas as medidas que visem a prevenção, redução e eliminação dos possíveis riscos discriminados. Solicita-se ainda a retirada do termo "riscos mínimos", considerando não haver graduação de riscos no âmbito de participação em Pesquisa e uma variação individual a considerar. Assim, os riscos devem ser descritos. As modificações devem constar dos documentos:

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASÍLIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.070.738

Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx;
PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf; TCLE_severidade.doc;
Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx /Adolescentes de 13 a 17 anos; além do TCLE para os pais ou responsáveis de participantes menores ou incapacitados – etapa Severidade Clínica.

RESPOSTA:

*DOCUMENTO: Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx

PÁGINA 8: AVALIAÇÃO DE RISCOS E BENEFÍCIOS

PARÁGRAFO 1: "Entre os riscos presentes na parte online da pesquisa estão: constrangimento para responder alguma questão, que será minimizado pelo total sigilo da identificação do participante que prestou informações. Para os participantes da sub-amostra em Brasília, os riscos são: constrangimento ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica, minimizado pela privacidade assegurada ao paciente, examinador e responsável legal, quando necessário; algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa, minimizado pelo auxílio de um acompanhante do participante no trajeto; desconforto do participante com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, minimizado pelo atendimento individualizado, formulário de rápido preenchimento e horário previamente marcado para reduzir o tempo de espera do participante."

DOCUMENTO: PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf

PÁGINA 7: AVALIAÇÃO DOS RISCOS E BENEFÍCIOS: RISCOS

PARÁGRAFO 1: "Entre os riscos presentes na parte online da pesquisa estão: constrangimento para responder alguma questão, que será minimizado pelo total sigilo da identificação do participante que prestou informações. Para os participantes da sub-amostra em Brasília, os riscos são: constrangimento ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica, minimizado pela privacidade assegurada ao paciente, examinador e responsável legal, quando necessário; algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa, minimizado pelo auxílio de um acompanhante do participante no trajeto; desconforto do participante com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, minimizado pelo atendimento individualizado, formulário de rápido preenchimento e horário previamente marcado para reduzir o tempo de espera do participante."

DOCUMENTO: TCLE_severidade.doc

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 4: "Os possíveis riscos na pesquisa são: constrangimento ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica, minimizado pela privacidade assegurada ao paciente, examinador e responsável legal, quando necessário; algum acidente

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa, minimizado pelo auxílio de um acompanhante do participante no trajeto; desconforto com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, minimizado pelo atendimento individualizado, formulário de rápido preenchimento e horário previamente marcado para reduzir o seu tempo de espera."

DOCUMENTO: Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx /Adolescentes de 13 a 17 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 3: "Você pode se sentir envergonhado ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica. Mas, pode ter certeza, que será garantida a sua privacidade, somente com o examinador e seu responsável legal, quando necessário. Além disso, algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa pode acontecer, mas será minimizado pelo auxílio de um acompanhante durante o seu trajeto; você pode sentir algum desconforto com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, mas para diminuir o seu tempo de espera será feito o atendimento individualizado, com o horário previamente marcado e o formulário é preenchido bem rápido!"

DOCUMENTO: TCLE para os pais ou responsáveis de participantes menores ou incapacitados – etapa Severidade Clínica

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 4: "Os possíveis riscos na pesquisa são: constrangimento ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica, minimizado pela privacidade assegurada ao paciente, examinador e responsável legal, quando necessário; algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa, minimizado pelo auxílio de um acompanhante do participante no trajeto; desconforto com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, minimizado pelo atendimento individualizado, formulário de rápido preenchimento e horário previamente marcado para reduzir o tempo de espera." "

ANÁLISE – Foi reavaliado o conteúdo dos possíveis Riscos e Benefícios e alterados os documentos como solicitado. PENDÊNCIA ATENDIDA.

3. Indicar onde será procedida a etapa "sub-amostra" presencial (Severidade clínica): na Faculdade de Ciências da Saúde da UnB (?); em ambulatório (?); em consultório (?); em que condições sanitárias(?); será necessário apoio de outros membros de equipe da Saúde (?); será necessário transporte especial (?); alimentação para os participantes da pesquisa e acompanhantes(?); condições de repouso(?); dentre outros possíveis quesitos e necessidades. O que será observado nessa etapa (?). Apresentar o roteiro de observação para essa etapa. Caso esteja envolvida outra

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Ass Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

instituição, solicita-se apresentar documento de concordância em participar da pesquisa, datado e assinado pelo responsável legal. Estas informações devem estar contidas nos documentos: Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx; PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf; TCLE_severidade.doc; Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx / Adolescentes de 13 a 17 anos; além do TCLE para os pais ou responsáveis de participantes menores ou incapacitados – etapa Severidade Clínica.

RESPOSTA:

DOCUMENTO: Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual.docx

PÁGINA 7 e 8, PARÁGRAFO 3: "Quanto à severidade clínica, sabe-se que a sua percepção pelo programa BEBS (Anexo 4) varia em função de diferentes fatores, entre eles: a extensão de órgão acometido, número de órgãos afetados, nível de prejuízo funcional e a ocorrência de desfechos negativos, como falhas no crescimento, malignidade e morte (Moss et al, 2009), além da observação de outros aspectos físicos, como: unhas, boca, esôfago, alopecia, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros. Ou seja, é um procedimento que deve ser feito de forma presencial. Nesse sentido a avaliação será realizada em sub-amostra, em Brasília – DF, na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília pela pesquisadora com o auxílio de uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida."

DOCUMENTO: PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1162006.pdf

PÁGINA 5, PARÁGRAFO 1: "Quanto à severidade clínica, sabe-se que a sua percepção pelo programa BEBS (Anexo 4) é de acordo com diversos fatores (Moss et al, 2009), além da observação de outros aspectos físicos. Por isso, um procedimento presencial, na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília, feito pela pesquisadora com o auxílio de uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de condições especiais."

DOCUMENTO: TCLE_severidade.doc

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 3: "A sua participação para avaliar a severidade clínica da sua doença por meio do programa BEBS se dará por meio de um encontro na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília com a pesquisadora e uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida, com um tempo estimado de 10 minutos para sua realização, onde serão avaliados alguns aspectos

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

físicos, como: unhas, boca, esôfago, queda de cabelo, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros."

DOCUMENTO: Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx / Adolescentes de 13 a 17 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 2: "A pesquisa será feita presencialmente, na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília pela pesquisadora com o auxílio de uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida, onde iremos olhar as partes do corpo afetadas pela EB para preencher um programa que avalia a severidade clínica de acordo com aspectos físicos do indivíduo com EB, como: unhas, boca, esôfago, queda de cabelo, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros."

DOCUMENTO: TCLE para os pais ou responsáveis de participantes menores ou incapacitados – etapa Severidade Clínica

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 3: "A participação do(a) seu(ua) filho(a) para avaliar a severidade clínica da doença por meio do programa BEBS se dará por meio de um encontro na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília com a pesquisadora e uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida, com um tempo estimado de 10 minutos para sua realização, onde serão avaliados alguns aspectos físicos, como: unhas, boca, esôfago, queda de cabelo, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros." "

ANÁLISE – Foram fornecidas as informadas solicitadas e alterados os documentos, como indicado. PENDÊNCIA ATENDIDA.

4. Informar nos documentos Termo_de_assentimento_QV.docx e Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx que os pais ou responsáveis autorizaram a participação na pesquisa, que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação.

RESPOSTA:

"DOCUMENTO: Termo_de_assentimento_QV.docx, 5 a 12 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 8: "Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação."

13 a 17 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 8: "Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação."

DOCUMENTO: Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx, 5 A 12 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 8: "Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação."

13 a 17 anos

PÁGINA 2, PARÁGRAFO 1: "Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação." "

ANÁLISE – Foram alterados os documentos. PENDÊNCIA ATENDIDA.

5. Quanto aos documentos Termo_de_assentimento_QV.docx e TCLE_QV.docx solicita-se retirar os espaços para assinatura dos documentos a serem preenchidos on line e o texto : "Caso concorde em participar, pedimos que assine este documento que foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o Senhor (a). Adequar;

RESPOSTA:

"DOCUMENTO: Termo_de_assentimento_QV.docx, 5 a 12 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 13: "Se quiser participar, continue para responder o questionário."

13 a 17 anos

PÁGINA 1, PARÁGRAFO 10: "Se concordar em participar, continue para responder o questionário."

DOCUMENTO: TCLE_QV.docx, PÁGINA 2, PARÁGRAFO 1: "Caso concorde em participar, prossiga para o preenchimento do questionário." "

ANÁLISE – Foram alterados os documentos. PENDÊNCIA ATENDIDA.

6. Apresentar para posterior avaliação pelo CEP:

6.1. TCLE para os pais ou responsáveis dos participantes da pesquisa quando menores ou incapacitados, informando da participação da etapa QV, riscos e benefícios, dentre outras informações pertinentes;

RESPOSTA – "Anexado à plataforma"

ANÁLISE – Foi confeccionado o documento TCLE_QV_pais.docx com os requisitos necessários a prestação de informações aos pais ou responsáveis. PENDÊNCIA ATENDIDA.

6.2. TCLE para os pais ou responsáveis dos participantes da pesquisa quando menores ou incapacitados, informando da participação da etapa presencial em Brasília (Severidade Clínica), riscos e benefícios, local de realização da etapa, não pagamento, isenção de despesas, dentre

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

outras informações.

RESPOSTA – “Anexado à plataforma”.

ANÁLISE – Foi confeccionado o documento TCLE_severidade.doc com os requisitos necessários a prestação de informações aos pais ou responsáveis. PENDÊNCIA ATENDIDA.

7. No Currículo da Plataforma Lattes da Pesquisadora principal Camille Cristine Gomes Togo, com última atualização em 18 jul 2018, encontramos: “Tem experiência na área de Nutrição, com ênfase em Nutrição Clínica, atuando principalmente em Epidermólise Bolhosa.”. Porém, não são apresentadas experiências/vivências com estes portadores de EB/pacientes, bem como participação ou experiência com Nutrição Clínica junto a pacientes/usuários de serviços de Saúde. Solicita-se descrever a participação em estágios/ experiências/dentre outras que atestem a “experiência na área de Nutrição, com ênfase em Nutrição Clínica, atuando principalmente em Epidermólise Bolhosa”, como descrito no currículo da pesquisadora, sobretudo considerando que a Pesquisa prevê um encontro com uma avaliação da “severidade clínica” e aplicação de questionário de forma presencial, tanto para adultos quanto para crianças, o que pode gerar conflitos/contextos psicológicos que merecem consideração, tanto para a(o) participante da pesquisa, para o acompanhante/responsável, quanto para a pesquisadora.

RESPOSTA – “Currículo atualizado em 24/08/2018: <http://lattes.cnpq.br/6605078824580870> - Anexado à plataforma.”

ANÁLISE – Apresentou Currículo Lattes com última atualização em 24 ago 2018: “Possui graduação em Nutrição pela Universidade de Brasília (2017). Mestranda em Nutrição Humana na Universidade de Brasília. Tem experiência na área de Nutrição, com ênfase em Nutrição Clínica (atuou em ambulatório de Nutrição Clínica no Hospital Universitário de Brasília, estágio em Nutrição Clínica no Hospital Universitário de Brasília, estágio na Unidade de Pacientes Críticos do Hospital Universitário de Brasília e elaborou o seu Trabalho de Conclusão de Curso com pessoas com Epidermólise Bolhosa, avaliando o Balanço Nitrogenado).” Consta ainda dois trabalhos apresentados em eventos sobre Epidermólise Bolhosa em 2018. PENDÊNCIA ATENDIDA.

Conclusão: Todas as pendências foram atendidas. Não há óbices éticos para a realização deste projeto. Protocolo de pesquisa está em conformidade com a Resolução CNS 468/2012 e Complementares.

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsubn@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.070.738

Considerações Finais a critério do CEP:

De acordo com a Resolução 466/12 CNS, itens X.1.- 3.b. e XI.2.d, os pesquisadores responsáveis deverão apresentar relatórios parcial semestral e final do projeto de pesquisa, contados a partir da data de aprovação do protocolo de pesquisa. O início das atividades de coleta dos dados do projeto devem aguardar a aprovação do projeto pelo CEP da instituição coparticipante, se for o caso.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMACOES_BASICAS_DO_PROJETO_1162008.pdf	25/08/2018 12:09:31		Aceito
Outros	CARTA_RESPOSTA.docx	25/08/2018 12:05:52	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_severidade_pais.doc	25/08/2018 12:04:56	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_QV_pais.docx	25/08/2018 12:04:47	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Curriculo_lattes_Camille.docx	25/08/2018 12:02:09	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_QV_online.docx	25/08/2018 12:00:14	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_QV_online.docx	25/08/2018 11:59:59	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_QV.docx	25/08/2018 11:59:30	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_escrevendo_para_o_CEP_atual_resolucao_de_pendencias.docx	25/08/2018 11:58:53	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_QV.docx	25/08/2018 11:56:54	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Ass Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASÍLIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.870.738

TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_severidade_clinica.docx	25/08/2018 11:56:23	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_severidade.doc	25/08/2018 11:55:36	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	termo_de_responsabilidade_e_compromisso_do_pesquisador.pdf	19/07/2018 19:06:23	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Termo_de_responsabilidade_e_compromisso_do_pesquisador.doc	19/07/2018 16:42:25	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Orçamento	PLANILHA_DE_ORCAMENTO.docx	19/07/2018 16:38:10	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Curriculo_Eliane_orientadora.docx	19/07/2018 16:32:01	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Curriculo_Eliane_orientadora.pdf	19/07/2018 16:31:08	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	CDLQI_PortugueseBrazil.docx	19/07/2018 16:04:21	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Termo_de_concordancia.doc	19/07/2018 15:48:25	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	Carta_de_encaminhamento.docx	19/07/2018 15:47:16	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	folhaDeRosto.docx	19/07/2018 15:45:09	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	carta_de_encaminhamento.pdf	17/07/2018 15:51:36	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	QUESTIONARIO_sociodemografico_nutricional_e_clinico.docx	17/07/2018 15:46:06	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	CDLQI_PortugueseBrazil.pdf	17/07/2018 15:44:51	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	QoLEB_BP.doc	17/07/2018 15:43:42	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Outros	termo_de_concordancia.pdf	17/07/2018 15:39:22	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito
Folha de Rosto	folha_de_rosto.pdf	17/07/2018 15:37:39	CAMILLE CRISTINE GOMES TOGO	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Ass Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.070.738

BRASILIA, 03 de Setembro de 2018

Assinado por:
Keila Elizabeth Fontana
(Coordenador)

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com

ANEXO B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Adultos

Pág 1 de 2



Universidade de Brasília
Faculdade de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Nutrição Humana

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

Convidamos o(a) Senhor(a) a participar voluntariamente do projeto de pesquisa Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa, sob a responsabilidade da pesquisadora Camille Cristine Gomes Togo. O projeto irá investigar a qualidade de vida de pessoas com Epidermólise Bolhosa no Brasil. A avaliação da qualidade de vida e da severidade clínica dos indivíduos com Epidermólise Bolhosa se dará por meio da aplicação de questionários elaborados para essa finalidade e que incluem perguntas sobre dados pessoais e clínicos (nome, data de nascimento, idade atual, sexo, composição e renda familiar, escolaridade, informações de contato (opcional), tipo e cuidados com a doença, existência e características do acompanhamento clínico ambulatorial, uso de suplemento alimentar, altura e peso) e o programa de avaliação da severidade clínica. Os questionários para avaliação da qualidade de vida serão o “Questionário de Avaliação da Qualidade de Vida em Epidermólise Bolhosa” (QoLEB-BP) para adultos e o “Índice Dermatológico de Qualidade de Vida de Crianças” (CDLQI) para crianças e para a severidade, o programa “Escore de Severidade da EB de Birmingham” (BEBS) a ser realizado na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília pela pesquisadora com o auxílio de uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida. Os questionários de qualidade de vida serão aplicados virtualmente, ou seja, serão encaminhados via internet para seu computador ou dispositivo móvel (*smartphone* ou *tablet*). Para ser incluído na pesquisa, você deve apresentar a doença em questão, independentemente do tipo e de sua condição física, podendo receber auxílio dos pais ou responsáveis legais para o preenchimento dos questionários. Serão excluídos menores de 4 anos de idade, por inexistência de questionário para essa faixa etária.

O(a) senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não será divulgado em circunstância alguma, sendo mantido o mais rigoroso sigilo. Serão omitidas quaisquer informações que permitam identificá-lo(a).

A sua participação para avaliar a severidade clínica da sua doença por meio do programa BEBS se dará por meio de um encontro na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília com a pesquisadora e uma enfermeira, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida, com um tempo estimado de 10 minutos para sua realização, onde serão avaliados alguns aspectos físicos, como: unhas, boca, esôfago, queda de cabelo, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros.

Os possíveis riscos na pesquisa são: constrangimento ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica, minimizado pela privacidade assegurada ao paciente, examinador e responsável legal, quando necessário; algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa, minimizado pelo auxílio de um acompanhante do participante no trajeto; desconforto com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, minimizado pelo atendimento individualizado, formulário de rápido preenchimento e horário previamente marcado para reduzir o seu tempo de espera.

Se você aceitar participar, estará contribuindo para a obtenção de informações a respeito da severidade clínica da sua EB, ajudando a divulgar, com rigor científico, as dificuldades enfrentadas e permitindo a identificação de aspectos que favoreçam melhores condições do tratamento e monitoramento por parte dos profissionais de saúde.

O(a) Senhor(a) pode se recusar a responder (ou participar de qualquer procedimento) qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para o(a) senhor(a). Sua participação é voluntária, isto é, não há pagamento por sua colaboração.

 Rubrica

Todas as despesas que o(a) Senhor(a) e seu acompanhante, quando necessário, tiverem relacionadas diretamente ao projeto de pesquisa (tais como, passagem para o local da pesquisa, alimentação no local da pesquisa) serão cobertas pela pesquisadora responsável.

Caso haja algum dano direto ou indireto decorrente de sua participação na pesquisa, o(a) Senhor(a) deverá buscar ser indenizado(a), obedecendo-se as disposições legais vigentes no Brasil.

Os resultados da pesquisa serão divulgados na Universidade de Brasília podendo ser publicados posteriormente. Os dados e materiais serão utilizados exclusivamente para esta pesquisa e ficarão sob a guarda do pesquisador por um período de cinco anos, após isso serão destruídos.

Se o(a) Senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Camille Cristine Gomes Togo, na Universidade de Brasília no telefone (61) 99214-7490, disponível inclusive para ligação a cobrar. E-mail: camilletogonutri@gmail.com

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde (CEP/FS) da Universidade de Brasília. O CEP é composto por profissionais de diferentes áreas cuja função é defender os interesses dos participantes da pesquisa em sua integridade e dignidade e contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro de padrões éticos. As dúvidas com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do participante da pesquisa podem ser esclarecidos pelo telefone (61) 3107-1947 ou do e-mail cepfs@unb.br ou cepfsunb@gmail.com, horário de atendimento de 10:00hs às 12:00hs e de 13:30hs às 15:30hs, de segunda a sexta-feira. O CEP/FS se localiza na Faculdade de Ciências da Saúde, Campus Universitário Darcy Ribeiro, Universidade de Brasília, Asa Norte.

Caso concorde em participar, pedimos que assine este documento que foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o Senhor (a).

Nome / assinatura

Pesquisadora Responsável
Nome e assinatura

Brasília, ____ de _____ de _____.

ANEXO C – Termos de Assentimento para crianças de 5 – 12 anos e de 13 - 17 anos.



Universidade de Brasília/Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Nutrição
Programa de Pós-graduação em Nutrição Humana

TERMO DE ASSENTIMENTO Crianças de 5 a 12 anos

Convidamos você a participar do projeto de pesquisa “Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa”, sob a responsabilidade da pesquisadora Camille Cristine Gomes Togo.

Queremos saber como é a severidade clínica da sua Epidermólise Bolhosa.

Se não quiser participar da pesquisa, tudo bem!

E se aceitar participar e depois quiser desistir, tudo bem!

A pesquisa será feita de forma presencial.

O que faremos?

1. Iremos olhar as partes do corpo afetadas pela EB para preencher um programa que avalia a severidade clínica.



Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação.



Quer me perguntar alguma coisa?

Pesquisadora responsável – Camille Cristine Gomes Togo
Mestranda do Programa de Pós-Graduação em Nutrição Humana
E-mail: camilletogonutri@gmail.com/Telefone: (61) 99214-7490

Escreva seu nome na linha, se quiser participar.

Brasília, ____ de ____ de ____.



Universidade de Brasília/Faculdade de Ciências da Saúde/Departamento de Nutrição

Programa de Pós-graduação em Nutrição Humana

TERMO DE ASSENTIMENTO
Adolescentes de 13 a 17 anos

Convidamos você a participar do projeto de pesquisa “Qualidade de vida, perfil nutricional e escore de severidade clínica em pessoas com Epidermólise Bolhosa”, sob a responsabilidade da pesquisadora Camille Cristine Gomes Togo.

Queremos saber como é a severidade clínica da sua EB. Você não precisa participar da pesquisa se não quiser. É um direito seu, não terá nenhum problema se não aceitar ou se aceitar e quiser desistir depois. A pesquisa será feita presencialmente, na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília pela pesquisadora com o auxílio de uma aluna do curso de enfermagem, sem necessidade de transporte especial dos participantes, condições especiais de repouso ou fornecimento de alimentos, dado que não há necessidade de jejum e a avaliação será rápida, onde iremos olhar as partes do corpo afetadas pela EB para preencher um programa que avalia a severidade clínica de acordo com aspectos físicos do indivíduo com EB, como: unhas, boca, esôfago, queda de cabelo, comprometimento nutricional e regiões do corpo acometidas pela EB, dentre outros.



Você pode se sentir envergonhado ao ser examinado para o preenchimento do formulário de severidade clínica. Mas, pode ter certeza, que será garantida a sua privacidade, somente com o examinador e seu responsável legal, quando necessário. Além disso, algum acidente durante a locomoção/transporte para o local da pesquisa pode acontecer, mas será minimizado pelo auxílio de um acompanhante durante o seu trajeto; você pode sentir algum desconforto com o tempo de espera desde a chegada até a conclusão do formulário de severidade, mas para diminuir o seu tempo de espera será feito o atendimento individualizado, com o horário previamente marcado e o formulário é preenchido bem rápido! A sua participação é muito importante, pois pode contribuir para melhorar o tratamento da EB e você ainda pode conhecer outras pessoas com EB!

Se você tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, poderá tirar a qualquer momento, com a pesquisadora responsável, pessoalmente ou através do telefone (inclusive a cobrar ou mensagem de whatsapp) que estão no final deste documento. Caso aceite participar, você estará contribuindo para o melhor entendimento sobre a doença e possibilitando mais conhecimento para estudarmos melhorias no tratamento.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos para outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa serão publicados, mas sem identificar as pessoas que participaram.

Rubrica

Pág 2 de 2

Os pais ou responsáveis legais autorizam a participação do menor na pesquisa, sabendo que não haverá pagamento e que não haverá custo na participação.

Pesquisadora responsável – Camille Cristine Gomes Togo
Mestranda do Programa de Pós-Graduação em Nutrição Humana
E-mail: camilletogonutri@gmail.com/ Telefone: (61) 99214-7490

Se concordar em participar, assine na linha abaixo:

Assinatura

Brasília, ____ de ____ de ____.

AVALIAÇÃO DA SEVERIDADE CLÍNICA DE PESSOAS COM EB – ADULTO

Nome do paciente: _____ DN: _____

Tipo de EB: _____ Data: _____ Peso: _____ Estatura: _____

Item de pontuação	Medida	Máximo	Pontuação atual
*Unhas	Unhas perdidas ÷4 Unhas distróficas ÷8	5	
*Area	½ x % pele danificada: bolhas, erosões, cascas, pele curando, eritema, cicatrizes atróficas; não contar despigmentação ou cicatrizes bem curadas.	50	
*Boca	0 = sem envolvimento da mucosa	5	
*Olhos	1 = bolhas/erosões ocasionais	5	
*Laringe	2 = bolhas frequentes	5	
*Esôfago	3 = sintomas persistentes, anormalidade estrutural precoce 4 = anormalidade estrutural moderada 5 = anormalidade estrutural severa (olhe o verso para pontuação detalhada de cada área)	5	
Cicatrizes nas mãos	0 = sem cicatrizes 1 = Mília e cicatrizes atróficas 2 = estrias ou contraturas recém detectáveis 3 = Contraturas óbvias ou estrias proximais 4 = Entre 3 e 5 5 = Formação de luva com todos os dedos fundidos	5	
Câncer de pele	Número de cânceres de pele +1 para extensão local/regional/linfonodo +2 para extensão metastática distante, até pontuação máxima de 5	5	
Feridas crônicas presentes para >6/12	0 = nenhuma 1 = <1% da área de superfície corporal (1% = tamanho da palma da mão) 2 = 1-2% 3 = 2-5% 4 = 5-10% 5 = >10%	5	
Alopécia pela EB	0 = sem alopecia pela EB 1 = 1-19% de envolvimento do escalpo 2 = 20-39% 3 = 40-59% 4 = 60-79% 5 = 80-100%	5	
Comprometimento nutricional	0-5 (onde 0 = normal e 5 = caquético)	5	
PONTUAÇÃO TOTAL		100	

Instruções de preenchimento do formulário de pontuação da severidade:

- **UNHAS**

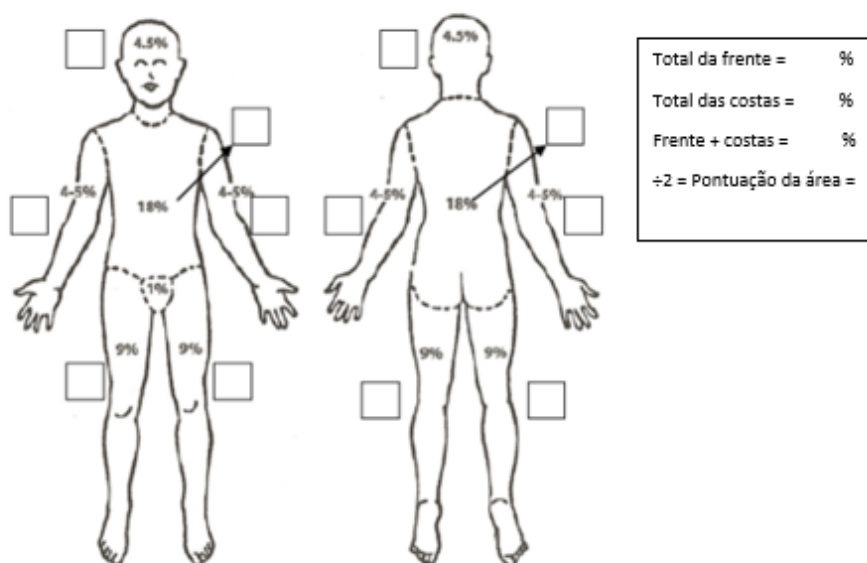
Colocar o número em cada caixa e acrescentar horizontalmente

	Mão D	Mão E	Pé D	Pé E	Subtotal A	Subtotal B	Pontuação total
Unhas perdidas	+	+	+	+	=	÷ 4 =	} =
Unhas distróficas	+	+	+	+	=	÷ 8 =	
Unhas normais							
Total	5	5	5	5			

- **ÁREA**

Por favor, pinte as áreas afetadas no diagrama, então veja a porcentagem para cada parte e preencha com os números nas caixas adjacentes.

Exemplo: se metade do tronco anterior está afetado, então coloque 9% na caixa do tronco anterior. Tamanho da palma da mão do paciente corresponde a 1% do total da área da superfície.



- **MUCOSAS DA BOCA, OLHOS, LARINGE, ESÔFAGO – pontuação detalhada**

	Boca	Olhos	Laringe	Esôfago
0	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB
1	Dor ocasional	Dor ocasional	Rouquidão ocasional	Disfagia ocasional
2	Dor frequente	Dor frequente	Rouquidão frequente	Disfagia frequente
3	Dor persistente Anquiloglossia recém detectada	Dor persistente Doença externa do olho vista precocemente	Rouquidão persistente	Disfagia persistente
4	Entre 3-5	Entre 3-5	Entre 3-5	Entre 3-5
5	Anquiloglossia severa e microstomia	Doença do olho ameaçando visão bilateral	Obstrução da laringe ameaçando a vida	Dificuldade de engolir líquidos e sólidos

ANEXO E – Instrumento de avaliação da gravidade clínica de pessoas com EB - Criança.

AVALIAÇÃO DA SEVERIDADE CLÍNICA DE PESSOAS COM EB – CRIANÇA

Nome do paciente: _____ DN: _____

Tipo de EB: _____ Data: _____ Peso: _____ Estatura: _____

Item de pontuação	Medida	Máximo	Pontuação atual
*Unhas	Unhas perdidas +4 Unhas distróficas +8	5	
*Area	½ x % pele danificada: bolhas, erosões, cascas, pele curando, eritema, cicatrizes atróficas; não contar despigmentação ou cicatrizes bem curadas.	50	
*Boca	0 = sem envolvimento da mucosa	5	
*Olhos	1 = bolhas/erosões ocasionais	5	
*Laringe	2 = bolhas frequentes	5	
*Esôfago	3 = sintomas persistentes, anormalidade estrutural precoce 4 = anormalidade estrutural moderada 5 = anormalidade estrutural severa (olhe o verso para pontuação detalhada de cada área)	5	
Cicatrizes nas mãos	0 = sem cicatrizes 1 = Milia e cicatrizes atróficas 2 = estrias ou contraturas recém detectáveis 3 = Contraturas óbvias ou estrias proximais 4 = Entre 3 e 5 5 = Formação de luva com todos os dedos fundidos	5	
Câncer de pele	Número de cânceres de pele +1 para extensão local/regional/linfonodo +2 para extensão metastática distante, até pontuação máxima de 5	5	
Feridas crônicas presentes para >6/12	0 = nenhuma 1 = <1% da área de superfície corporal (1% = tamanho da palma da mão) 2 = 1-2% 3 = 2-5% 4 = 5-10% 5 = >10%	5	
Alopécia pela EB	0 = sem alopecia pela EB 1 = 1-19% de envolvimento do escalpo 2 = 20-39% 3 = 40-59% 4 = 60-79% 5 = 80-100%	5	
Comprometimento nutricional	0-5 (onde 0 = normal e 5 = caquético)	5	
PONTUAÇÃO TOTAL		100	

Instruções de preenchimento do formulário de pontuação da severidade:

- **UNHAS**

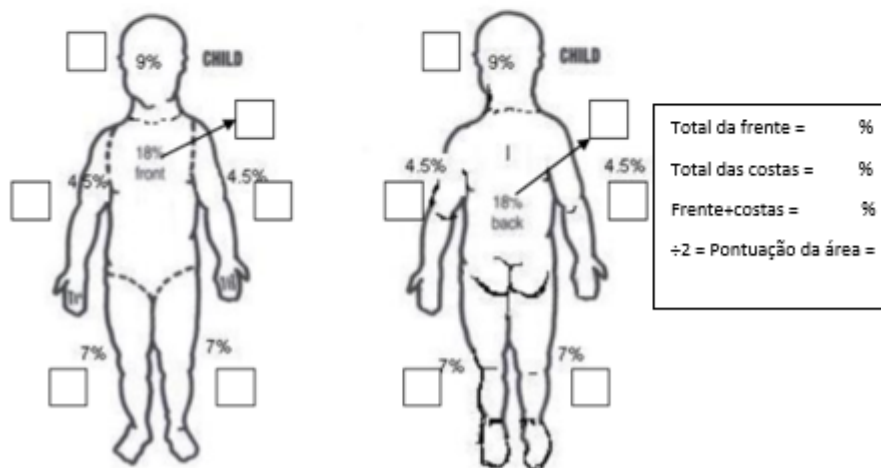
Colocar o número em cada caixa e acrescentar horizontalmente

	Mão D	Mão E	Pé D	Pé E	Subtotal A	Subtotal B	Pontuação total
Unhas perdidas	+	+	+	+	=	÷ 4 =	} =
Unhas distróficas	+	+	+	+	=	÷ 8 =	
Unhas normais							
Total	5	5	5	5			

- **ÁREA**

Por favor, pinte as áreas afetadas no diagrama, então veja a porcentagem para cada parte e preencha com os números nas caixas adjacentes.

Exemplo: se metade do tronco anterior está afetado, então coloque 9% na caixa do tronco anterior. Tamanho da palma da mão do paciente corresponde a 1% do total da área da superfície.



- **MUCOSAS DA BOCA, OLHOS, LARINGE, ESÔFAGO – pontuação detalhada**

	Boca	Olhos	Laringe	Esôfago
0	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB	Sem problemas pela EB
1	Dor ocasional	Dor ocasional	Rouquidão ocasional	Disfagia ocasional
2	Dor frequente	Dor frequente	Rouquidão frequente	Disfagia frequente
3	Dor persistente Anquiloglossia recém detectada	Dor persistente Doença externa do olho vista precocemente	Rouquidão persistente	Disfagia persistente
4	Entre 3-5	Entre 3-5	Entre 3-5	Entre 3-5
5	Anquiloglossia severa e microstomia	Doença do olho ameaçando visão bilateral	Obstrução da laringe ameaçando a vida	Dificuldade de engolir líquidos e sólidos

11. APÊNDICES

APÊNDICE 1 – Tabelas de critério de pontuação do item “comprometimento nutricional”.

Tabela 1 Critério de pontuação para crianças

Margem de IMC	Pontuação	Classificação
\geq Escore-z 0 e \leq Escore-z +1	0	Eutrofia
\geq Escore-z -2 e $<$ Escore-z 0	1	Magreza leve
$<$ Escore-z -2 e $>$ Escore-z -3	2	Magreza moderada
$<$ Escore-z -3	3	Magreza acentuada
–	(+2 pontos) \rightarrow 5	Caquexia

Tabela 2 Critério de pontuação para adultos

Margem de IMC	Pontuação	Classificação
18,5 – 24,9 kg/m ²	0	Eutrofia
17 – 18,4 kg/m ²	1	Magreza leve
16 – 16,9 kg/m ²	2	Magreza moderada
$<$ 15 kg/m ²	3	Magreza grave
–	(+2 pontos) \rightarrow 5	Caquexia